

 <p>Réseau SÉCURITÉ Naissance Paca Est-Haute Corse-Monaco <i>Aux portes de la vie</i></p>	<h2>THROMBOPENIE NEONATALE</h2>	<h3>Protocole pédiatrique n°22</h3> <p>version 1 page 1/6</p>
---	-------------------------------------	---

Suivi des modifications			
N° version	Date de la modification	Objet de la modification	Faite par :
2	15/11/2015	Mise à jour	Dr AM MAILLOTTE
3	04/04/2019	Mise à jour	Dr AM MAILLOTTE

Rédaction	Mise à jour	Vérification	Approbation
Nom et fonction : Dr AM MAILLOTTE	Nom et fonction : Dr AM MAILLOTTE	Nom et fonction : Dr F MONPOUX Dr V DAVID	Nom et fonction : CMS
Date : 15/09/2009	Date : 15/11/2015 Date : 04/04/2019	Date : 18/09/2009	Date : 04/04/2019
Signature : signé	Signature :	Signature : signé	Signature : signé

I- DEFINITIONS de la thrombopénie néonatale (TNN)

- Thrombopénie : taux de plaquettes < **150 G/L** quel que soit le terme
- Thrombopénie sévère < **50 G/L**, très sévère < **30 G/L**

Toute thrombopénie doit être contrôlée au minimum sur le frottis (intérêt également du volume plaquettaire qui peut orienter vers une étiologie rare : ex : syndrome de Wiskott-Aldrich ou maladie de May Hegglin) sans retarder la prise en charge en attribuant indûment la thrombopénie à un caillot.

II- ETIOLOGIES

1- Précoces < 72h :

- **Hypoxie fœtale chronique** : RCIU, pathologie vasculaire ou diabète maternel. TNN de forme modérée (rarement inférieure à 50 G/L) et de durée limitée (7-10 jours)

- **Asphyxie périnatale**
- **Infections** : virales (CMV, Herpès, Toxoplasmose, Rubéole), bactériennes (Strepto B, Escherichia Coli, Haemophilus)
- **CIVD**
- **Immunes : allo ou auto-immunisation plaquettaire maternelle (première étiologie chez le nouveau-né à terme)**
- **Autres** : anomalies chromosomiques (Trisomie 13-18-21, Sd de Turner), héréditaires ou congénitales, thrombose des veines rénales, tumeurs vasculaires (Kasabach-Merritt), maladies métaboliques, TNN centrales.

2- Tardives > 72h

- **Essentiellement sepsis grave, ECUN** (par consommation dans le cadre d'une CIVD)
- **Infections congénitales** (CMV, Toxoplasmose, Rubéole, VIH)

III- CAT chez le nouveau-né :

- Situation connue en anténatal (PTI, allo-immunisation connue, pré-éclampsie)** : numération plaquettaire (NP) au sang de cordon
- Découverte après la naissance (signes hémorragiques ou biologie systématique)** :

TNN de cause évidente écartée (sepsis, thrombose des veines rénales etc...)

Thrombopénie immunologique : intérêt +++ de la numération plaquettaire maternelle

- **< 150 G/L** : PTI (Auto-anticorps) : thrombopénie néonatale modérée, nadir retardé. Pas de corrélation entre le statut plaquettaire maternel et celui du nouveau-né. Pas de bilan particulier
- **> 150 G/L** : allo-immunisation plaquettaire materno-fœtale : **TNN sévère et précoce, risque hémorragique ++ ; aggravation à chaque grossesse.**

Typage plaquettaire des 2 parents et de l'enfant ; identification des allo-anticorps maternels spécifiques. Ce typage peut se faire même après transfusion plaquettaire (biologie moléculaire : PCR-SSP). Dans 75% des cas Antigène HPA- 1a responsable

Toute TNN inexpliquée ou sévère d'apparition précoce doit faire rechercher une allo-immunisation. Attention à l'association de plusieurs étiologies

IV- PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

a- Dans tous les cas :

- Contre-indication des injections intramusculaires
- Contre-indication à la prise de température rectale
- Limitation des manipulations

Indication d'ETF initiale si thrombopénie < 50 G/L (à renouveler au moindre signe d'appel) et FO

b- Différentes Thérapeutiques

- *Immunoglobulines polyvalentes :*

1 g/kg/j en perfusion lente (se reporter aux recommandations des laboratoires)

ATTENTION : les Immunoglobulines IV sont très hyper osmolaires. Risque d'ECUN notamment chez le prématuré. Il est important d'assurer une bonne hydratation. Du fait du coût élevé il convient d'arrondir la posologie.

- *Transfusion plaquettaire*

Un groupage est nécessaire

En accord avec la réglementation, l'utilisation des concentrés de plaquettes **d'aphérèse** (issues d'un seul donneur) est indiquée en néonatalogie.

Tous les produits plaquettaires étant des PSL inactivés par amotosalen, **il n'y a plus d'irradiation** pour ces produits.

La préparation pédiatrique (division aseptique d'un concentré de plaquettes d'aphérèse en plusieurs unités pédiatriques utilisables séparément) est à prescrire si une deuxième transfusion est envisagée.

La transformation « déplasmatisée » est théoriquement indiquée chez un nouveau-né présentant une thrombopénie allo-immune afin d'éliminer l'anticorps responsable du conflit (mais augmentation du risque infectieux du fait de la manipulation de la poche).

La qualification « CMV négatif » n'existe plus

l' EFS détermine la quantité nécessaire en fonction du poids de l'enfant et du taux plaquettaire.

La transfusion se fait en débit libre ou en débit contrôlé sur pompe spécifique

- *Corticoïdes :* aucune indication chez le nouveau-né

c- Indications :

A- Thrombopénies immunes

1- *allo-immunisation plaquettaire : taux plaquettaire maternel normal*

- **NP < 30 G/L :**
- transfusion prophylactique de $0,1$ à $0,2 \times 10^{11}$ plaquettes par kg de poids soit un volume habituel de 15 ml/kg sans dépasser 20 ml/kg à partir d'un donneur HPA compatible ou de la mère (très difficile en pratique).

En cas d'indisponibilité de produit compatible, des plaquettes non phénotypées sont associées à un traitement par immunoglobulines IV en dose unique de 1g/kg. Un contrôle de NP est recommandé 1 heure après la transfusion. Attention l'action des immunoglobulines n'est observée qu'après un délai de 18h.

- **$30 \leq NP < 50$ G/L :** pas de transfusion prophylactique, avec une surveillance clinique étroite et contrôle régulier de la NP en service de néonatalogie jusqu'à obtenir un taux ≥ 100 G/L.
- **NP ≥ 50 G/L :** surveillance clinique régulière de l'enfant en maternité et contrôle régulier de la NP jusqu'à un taux ≥ 100 G/L.

2- *Thrombopénie auto-immune (PTI maternel): taux plaquettaire maternel bas*

La thrombopénie est souvent lente à se corriger et peut durer jusqu'à 6 semaines voire 3 mois

- **NP < 20 G/L ou hémorragie :** transfusion de concentrés de plaquettes d'aphérèse associée à un traitement par immunoglobulines IV en dose unique de 1 g/kg.
- **$20 \text{ G/L} \leq NP < 50 \text{ G/L}$:** traitement par immunoglobulines IV en dose unique de 1 g/kg
- **> 50 G/L :** surveillance clinique et de la NP

En cas d'échec, demander un avis spécialisé

Allaitement autorisé sauf si persistance au-delà de 12 semaines

B-Thrombopénies non immunes

- **NP < 30 G/L :** transfusion chez le nouveau-né à terme ou prématuré même si stabilité clinique

- **NP entre 30 et 50 G/L** : transfusion recommandée pour les enfants présentant :
 - o *Soit des facteurs de risque* :
 - AG < 28 SA
 - PN < 1000 g
 - Age post-natal < 1 semaine (risque d'hémorragie intra-ventriculaire)
 - o *Soit des signes cliniques pathologiques* :
 - D'hémorragie
 - D'instabilité hémodynamique
 - o *Soit dans les situations suivantes* :
 - CIVD
 - Chirurgie
 - Exsanguino-transfusion

- **NP > 50 G/L** : pas d'indication à la transfusion

En cas de geste invasif ou de chirurgie mineure, le seuil admis est de 50 G/L et en cas de chirurgie majeure de 100 G/L.

3- Thrombopénie maternelle de fin de grossesse

Pas de contrôle nécessaire chez le nouveau-né

d- Surveillance du taux plaquettaire :

- en période aiguë : les contrôles seront réalisés en fonction de la profondeur de la thrombopénie, de l'étiologie et de la cinétique de variation de la numération plaquettaire. La symptomatologie clinique n'est pas un bon moyen de surveillance chez le nouveau-né (et notamment le syndrome hémorragique cutanéomuqueux).

- en phase de normalisation, 2 numérations plaquettaires normales à une semaine d'intervalle permettent d'arrêter la surveillance.

V – REFERENCES

- Resch E and all. Neonatal thrombocytopenia –causes and outcomes following platelet transfusions. Eur J Pediatr. 2018 Jul ; 177(7): 1045-1052.
- Transfusion de plaquettes : produits, indications. Transfusion de plaquettes en néonatalogie. Recommandations HAS octobre 2015.
- Hauschner H and all. Persistent neonatal thrombocytopenia can be caused by IgA antiplatelet antibodies in breast milk of immune thrombocytopenic mothers. Blood 2015 Jul 30; 12(5) : 661-4.
- Bertrand G, Kaplan C. How do we treat fetal and neonatal alloimmune thrombocytopenia. Transfusion 2014; 54 :1698-703